

Paris 1971

1971

20

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

François, Claude BROYER

Né le 21 Février 1939 à PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : 1971

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES HEMANGIOENDOTHELIOMES DU FOIE

(A PROPOS DE 48 OBSERVATIONS DONT UNE PERSONNELLE)

PRESIDENT : PROFESSEUR STEPHANE THIEFFRY

FACULTE DE MEDECINE COCHIN PORT - ROYAL

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

François, Claude BROYER

Né le 21 Février 1939 à PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE DES
HEMANGIOENDOTHELIOMES DU FOIE**

(A PROPOS DE 48 OBSERVATIONS DONT UNE PERSONNELLE)

PRESIDENT : PROFESSEUR STEPHANE THIEFFRY



A Monsieur le Professeur THIEFFRY

qui nous a fait le grand honneur
de bien vouloir accepter la présidence
de cette thèse.

Nous le prions de trouver ici l'expres-
sion de notre admiration et de notre profond respect.

A Monsieur le Docteur HUAULT

en témoignage d'admiration et de
reconnaissance pour son enseignement.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543719_0024

Aux Docteurs

AICARDI

SAINT MARTIN

HUAULT

qui nous ont fourni l'idée de cette thèse et nous ont aidés de leurs précieux conseils pour son élaboration, en témoignage de notre profonde sympathie.

Nous adressons nos remerciements aux Laboratoires SCHE
qui ont permis l'impression de cette thèse.

Aux miens et à mes amis,

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES HEMANGIOENDOTHELIOMES DU FOIE

(à propos de 48 observations dont une personnelle).

- INTRODUCTION -

Si les angiomes capillaires et caverneux sont les tumeurs les plus communes de l'enfance, la plupart d'entre eux sont limités à la peau ou aux tissus sous-cutanés.

Plus rares sont les angiomatoses hyperplasiantes, associant angiomes cutanés et angiomes profonds viscéraux ou osseux, tels que les syndromes de MAFFUCI et de KLIPPEL TRENAUNAY.

C'est dans ce cadre particulier que l'on peut classer les hémangioendothéliomes du foie ; bien qu'il en existe d'isolés, ils sont le plus souvent multiples, et on les trouve fréquemment associés à une angiomatose cutanée.

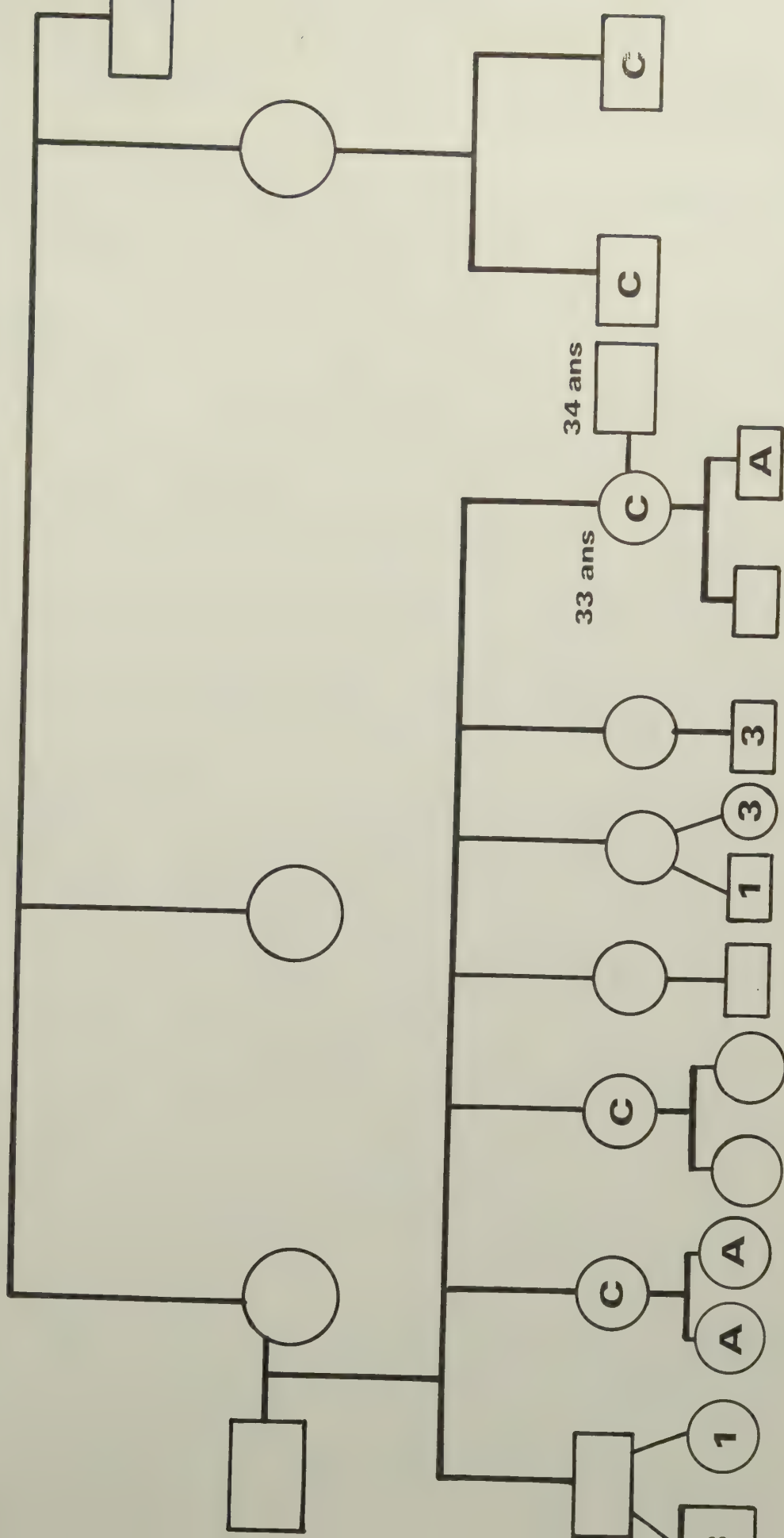
On doit les distinguer des autres tumeurs vasculaires du foie, telles que les hémangiomes caverneux, les lymphangiomes et les hémangioendothéliosarcomes.

Leur particularité essentielle est qu'on les trouve presque toujours chez le nouveau-né.

Leur origine est discutée ainsi que leur traitement.

A propos d'une observation d'hémangioendothéliome qui nous a paru intéressante, et de 47 publications recueillies dans la littérature, nous essaierons de dégager les principaux signes cliniques et para-cliniques de cette maladie.

Nous en examinerons l'anatomo-pathologie et la pathogénie, et nous terminerons par une étude des thérapeutiques mises en oeuvre à ce jour.



Bruno FAU.... est né le 13 Novembre 1968 par césarienne au huitième mois d'une grossesse émaillée de quelques incidents.

Antécédents
personnels

- Alors qu'elle était enceinte de deux mois, la mère de Bruno, âgée de 33 ans, subit deux interventions à quinze jours d'intervalle pour une cataracte bilatérale, et resta un mois sous Cortancyl (40 mg par jour) et Equanil.

De petites pertes sanglantes devaient l'inquiéter jusqu'au cinquième mois, que l'on attribua à un fibrome.

La césarienne fut décidée à huit mois pour éviter un éventuel décollement de la rétine.

Antécédents
familiaux

- Les antécédents familiaux retiennent également l'attention. En effet, dans la famille de la mère de Bruno, on trouve deux soeurs et deux cousins germains porteurs de cataractes. L'une de ces deux soeurs a donné naissance à deux filles porteuses d'angiomes comme Bruno.

Dans la famille du père, âgé de 34 ans, à part une nièce atteinte de luxation congénitale de la hanche, on ne note pas d'anomalie.

Par contre, le frère de Bruno, âgé de 12 ans, est lui très bien portant (voir arbre généalogique, fig. 1).

13 Nov. 1968

- La césarienne a lieu sans problème, l'enfant crie tout de suite. Il pèse 3200 g. et mesure 53 cm.

.../...

On note seulement l'existence de deux angiomes plans sur la tête, ainsi que d'autres plus petits à l'oreille, au talon, et sur une fesse.

Quelques autres, beaucoup plus discrets, sont situés sur le ventre et le membre supérieur gauche. Il fera un ictère au troisième jour, qui disparaîtra en une semaine.

Dans les jours qui vont suivre, d'autres angiomes apparaîtront progressivement.

A un mois

- L'enfant est vu à une consultation de nourrissons, amené par sa mère qui s'inquiète d'une part de la prolifération incessante des angiomes, d'autre part de la grosseur anormale du ventre de l'enfant.

Au début du mois de Janvier, s'installe une altération de l'état général qui va en s'accroissant pendant une quinzaine de jours.

Ce qui motive une seconde consultation où l'on découvre une franche hépatomégalie.

L'enfant est alors hospitalisé dans le service du Dr PENNEQUIN au Centre Hospitalier de SAINT QUENTIN

27 Janvier 1969

- A l'examen, outre les angiomes, on note l'existence d'une circulation collatérale, un énorme foie de consistance ferme et régulière, descendant à la partie inférieure de la fosse iliaque droite.

A gauche, il existe également une masse tumorale dont le bord est arrondi, qui ne donne pas le contact lombaire.

Enfin, on perçoit un souffle systolique discret à la pointe et dans l'aire précordiale.

A la radio, on voit l'ombre d'un gros coeur, avec un arc inférieur gauche très arrondi.

Sur l'E.C.G. existe une surcharge bi-ventriculaire.

L'enfant a :

2.660.000 globules rouges,

580.000 plaquettes.

Le taux de prothrombine est à 100%.

Les radiographies du squelette sont normales.

Les cristallins sont normaux, ainsi que les fonds d'oeil.

Face à ces éléments :

angiomes,

hépatomégalie,

gros coeur avec surcharge bi-ventriculaire,

on pense au diagnostic d'hémangiome multinodulaire du foie. L'enfant est alors transféré à l'hôpital

SAINT VINCENT DE PAUL dans l'unité du Dr

AICARDI, service du Pr. THIEFFRY.

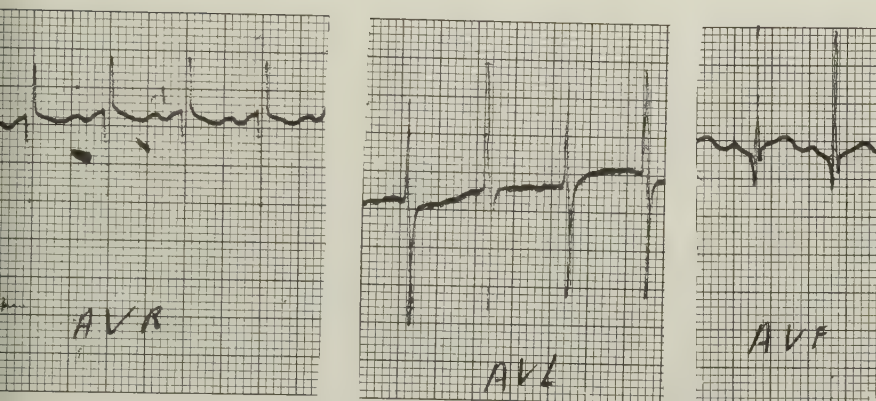
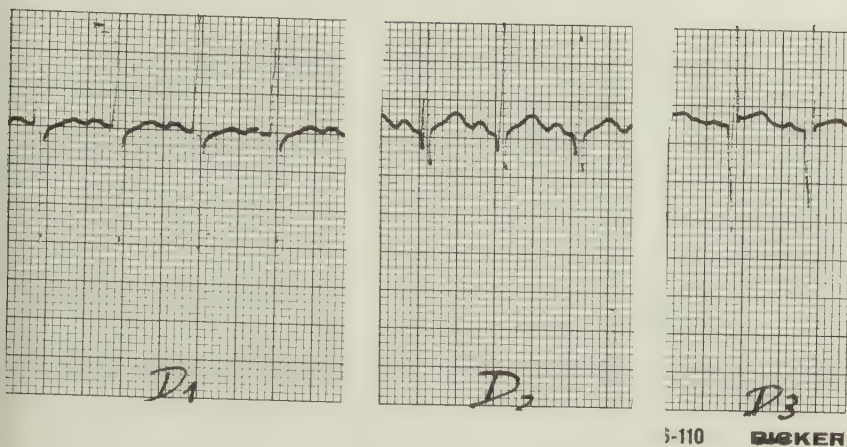
1er Fév. 1969

- A cette date, Bruno pèse 5680 g. pour une taille de 58 cm.

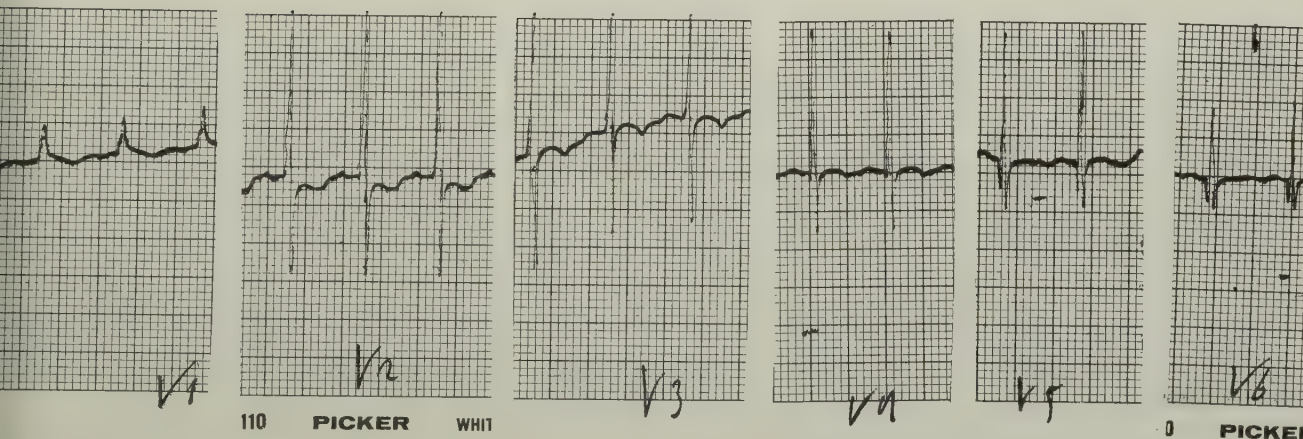
Il est pâle, légèrement cyanosé aux extrémités, ainsi qu'au pourtour de la bouche.

Sur le revêtement cutané, on note des angiomes multiples. Quelques uns sont plans, d'autres tubéreux.

.../...



- Rythme Sinusal à 150 régulier.
- Axe QRS : 65°
- Onde P lifide en D1 mais sans amplitude anormale
- Onde R exclusive en V1 avec image rR' de bloc incomplet droit
- Image S en D1
- Image Q en D3 vérifiée en AVF, V5-V6
- Léger décalage de ST surtout visible en V2
- Zone de transition étroite déplacée sur la gauche.



Leur taille varie de 1 mm à 1 cm de diamètre.
(voir fig. 2 et photo 1).

L'abdomen surtout attire l'attention.

Il est volumineux, distendu, avec une circulation collatérale.

Le périmètre abdominal est de 48 cm.

La palpation révèle une énorme hépatomégalie, débordant de 8 cm sous l'auvent costal.

On perçoit à l'auscultation un souffle systolique abdominal maximum au niveau de l'hypocondre gauche.

La rate n'est pas perçue.

Il n'y a pas d'ascite.

Les fosses lombaires sont libres.

Le coeur est rapide mais régulier, à 160.

Il existe aussi un léger souffle systolique discret à la pointe.

La tension artérielle est à 7.5

Le rythme respiratoire est à 80 par minute.

Le périmètre cranien est de 38 cm.

L'examen neurologique est normal ; les aires ganglionnaires également.

On voit nettement sur une radio de face, le gros coeur avec son hypertrophie bi-ventriculaire, la surcharge pulmonaire qui en résulte, et un gros foie.

Les examens du sang aussitôt pratiqués montrent une anémie :

- globules rouges : 1.900.000

- plaquettes : 250.000

- globules blancs : 8.900 dont 34% de

.../...

- lymphocytes et 16% de monocytes
- hémoglobine : 43%
- valeur globulaire : 1.13

Le ionogramme donne :

- urée : 0.17 g/l
- hématocrite : 23%
- Na : 134 meq
- K : 5.2 meq
- chlorures : 103 meq
- R.A. : 21 meq
- protides : 10.5 meq

L'examen des urines montre :

- pH : 6
- protéines traces
- sucre
- acétone
- phénylcétonurie

Un traitement symptomatique est aussitôt pratiqué :

- Digoxine : 12.5 mg/jour
- Lasilix : 10 mg/jour
- Culot globulaire : 40 cc.

6 Fév. 1969

- On décide le transport à l'Hopital Bicêtre pour une angiocardigraphie, effectuée par catéthérisme droit. Elle se passe sans incident, et par chance, le catéther

.../...

passé par un foramen ovale dans le ventricule gauche. Ce qui montre immédiatement une très bonne opacification des artères hépatiques qui sont extrêmement volumineuses, puis un aspect nuageux diffus de tout le foie.

La preuve est donc faite d'une diffusion des hémangiomes dans tout le parenchyme hépatique. On en profite pour prendre les pressions de saturation en oxygène à différents niveaux :

- Veine cave inférieure sous-hépatique :

la saturation d'oxygène est à 32%

- Veine cave inférieure :

3 dosages à des niveaux différents en remontant au niveau du foie :

55%

61%

69%

- Oreillette droite : 64%

- Ventricule droit bas : 61%

- Ventricule droit haut : 61%

- Artère pulmonaire droite : 57%

- Artère pulmonaire gauche : 59%

- Veine pulmonaire droite : 84%

- Veine pulmonaire gauche : 87%

(ces deux derniers dosages sont difficiles à interpréter, car effectués en fin de catéthérisme).

.../...

Ce qui démontre qu'il existe un shunt important dans un territoire correspondant à l'arrivée du sang hépatique.

8 Fév. 1969

- L'état de Bruno, alors âgé de deux mois et trois semaines, ne semble pas s'améliorer malgré le traitement. De nouveaux angiomes sont apparus, et il existe une dyspnée importante.

Le pouls est à 140

La tension artérielle est à 8

La hauteur du foie est à 20 cm sur la ligne médiane.

Le périmètre abdominal atteint 48 cm.

Le coeur semble augmenté de volume par rapport aux précédents clichés.

10 Fév. 1969

- On note deux accès de cyanose attribués à des fausses routes.

On décide alors de tenter la ligature de l'artère hépatique.

12 Fév. 1969

- Bruno passe donc dans le service du Pr. PETIT.

En pré-opératoire, il reçoit :

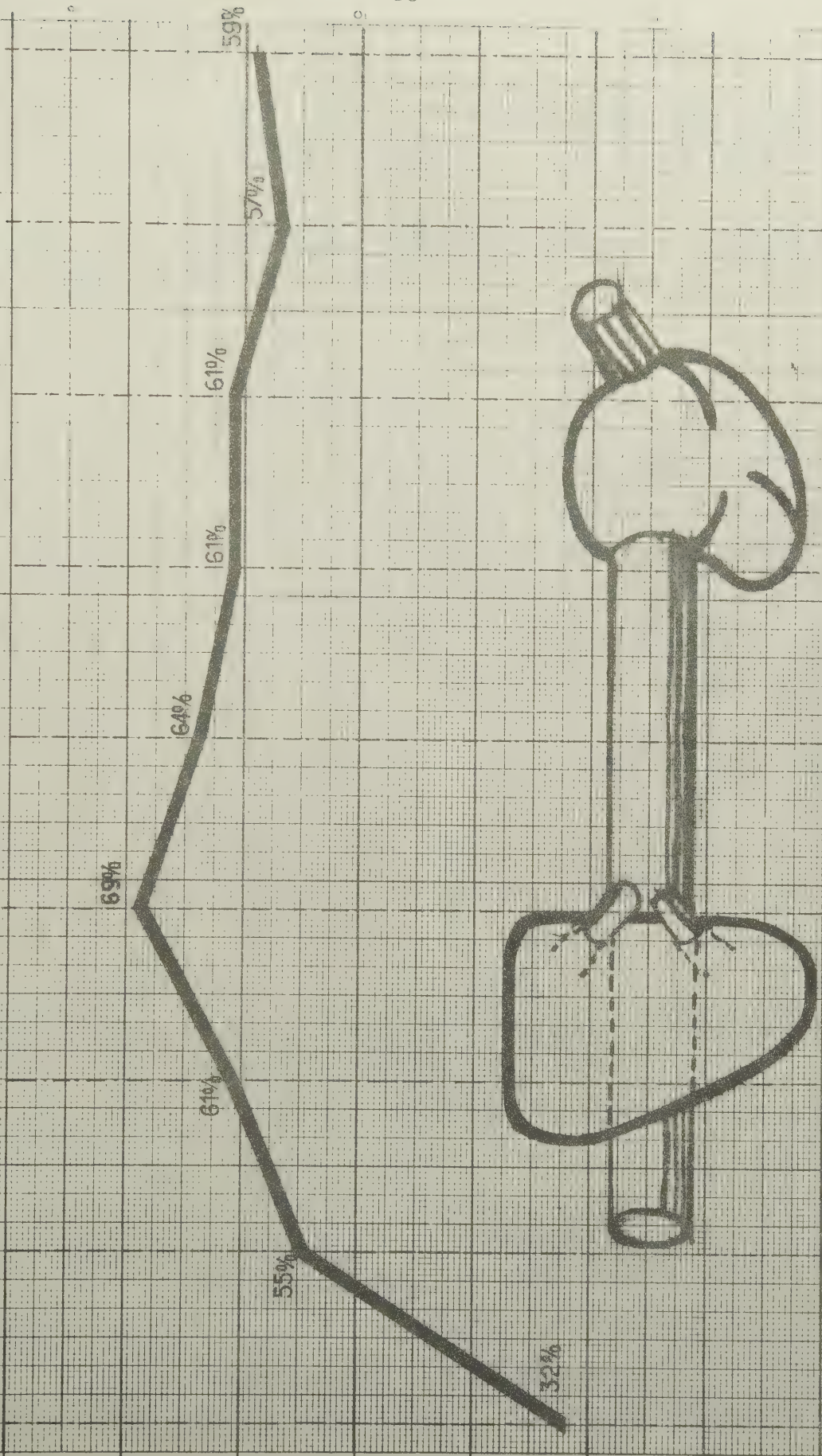
- P.P.S.B.

- Culot globulaire.

L'induction est faite avec 1/2 mg/kg de Dolosal, plus 1 mg de mélange Phénergan-Largactil, suivie de la mise en place d'une perfusion de 1.5 mg de :

Phénergan-Largactil-Dolosal,

.../...



dans le but d'ouvrir le lit vasculaire abdominal.

En per-opératoire, il reçoit 5 mg du même mélange.

Compte rendu opératoire de l'intervention faite par le Dr VALAYER,
le 13 Février 1969

- Large incision d'un bord à l'autre, transversale sus ombilicale
- Ceci va permettre sans difficulté de basculer le foie vers le haut
- Le foie est volumineux, parsemé d'angiomes nodulaires.
- L'hypertrophie porte sur les deux lobes. (voir photo 2).
- La rate est normale.
- Il ne semble pas y avoir d'hypertension portale, mais celle-ci n'a pas été contrôlée.
- Petite lame d'ascite claire.
- Abord sans difficulté du pédicule hépatique.
- L'artère hépatique est repérée grâce au thrill intense dans le pédicule.
- Elle est clampée immédiatement en amont de sa branche pylorique.
- Le clampage semble confirmer que la totalité de l'apport artériel est stoppé, car le thrill n'est pas perçu en aval.
- Ce clampage n'entraîne aucune modification sur le plan cardio-respiratoire.

.../...

Quant au volume du foie, il reste identique, aussi congestif.

- Tout au plus peut-on noter un aspect un peu plus foncé de sa coloration.

Mise en place d'une triple ligature :

- Deux sur l'artère hépatique, en aval de la gastro-duodénale,
- Une sur la pylorique pour éviter le retour artériel par cette voie.
- Fermeture de la paroi plan par plan, au vinyl, avec quelques difficultés à cause du volume du foie.

En post-opératoire, la température est à 32°8.

La spirométrie au R.P.R. est à 1.2 l.

Le traitement institué consiste en :

Largactil-Phénergan-Dolosal

administration discontinue par 50 gouttes

Keflin :

Lasilix :

14 Fév. 1969

- L'enfant est toujours sous R.P.R. et se cyanose dès qu'on le débranche.

Son périmètre abdominal est à 51 cm.

On arrêté le mélange L.P.D.

Une extubation a lieu spontanément dans la journée et on réadministre du L.P.D.

On note un mélaena.

.../...

Toute tentative d'alimentation par voie buccale se solde par des accès de cyanose avec bradycardie.

16 Fév. 1969

- On est donc obligé de pratiquer une nouvelle intubation. On ne s'explique pas ces accès soudains de cyanose, répétés plusieurs fois dans la journée. La sonde n'est pas bouchée.

Le Dr. GUBLER émet l'hypothèse d'un angiome de la tricuspide. L'accès de cyanose initial, l'apparition de deux accès lorsque l'enfant était sous intubation et lors des manipulations, justifiaient ce diagnostic.

Deux accès identiques ont encore lieu dans la soirée, avec état de mort apparente pendant quelques secondes et sont spontanément résolutifs.

17 Fév. 1969

- On décide de transférer Bruno dans l'unité de réanimation du Dr HUAULT.

On pratique un bilan qui donne :

- pH : 7.54
- PCO₂ : 22.5
- B.E. : 2.5
- CO₂ total : 19.1
- PO₂ : 50

avec une ventilation sous R.P.R. à 3.6 l, comprenant 60% d'oxygène.

- Glycémie : 0.63 g/l
- Calcémie : 91 mg/l

.../...

- Na : 131 meq
- K : 4.5 meq
- Cl : 92 meq
- Protides : 14.5 meq
- S.G.P.T. : 22 unités
- S.G.O.T. : 31 unités.

Un bilan d'hémostase est pratiqué :

- Temps de saignement : 1 mn 30
- 1° tube de coagulation : 4 mn 30
- 2° tube de coagulation : 5 mn
- Rétraction totale du caillot à la troisième heure.
- Temps de Quick : 56%
- Proaccélérine : plus de 100%
- Proconvertine et Stuard : 74%
- Prothrombine : 50%
- Le taux de plaquettes est à 350.000.

La numération formule sanguine montre :

- Globules rouges : 3.630.000
- Globules blancs : 26.400, dont 68% de polynucléaires.
- Hémoglobine : 11.60 g/l

On découvre du pyocyanique dans un prélèvement trachéal. Il existe un coli et un protéus dans les selles. L'hémoculture est négative.

.../...

On met l'enfant à la :

- Colimycine : 250.000 U X 3
- Pénicline : 1 g
- Gentamycine : 10 mg

On adjoint à ce traitement :

- Mycostatine : 750.000 U
- Valium : 3 mg/jour.

L'enfant est nourri avec 400 ml de glucosé à 10%

accompagné de :

- ClNa : 10 ml
- ClK : 10 ml
- Calcium : 10 ml

On tente une alimentation par gavage, composée de sept repas de soupe de carottes salées à 10%.

18 Fév. 1969

- Deux accès de cyanose comparables à ceux observés en chirurgie ont lieu dans la journée.

Ces accidents sont dramatiques, et l'on craint à tout moment le décès de l'enfant.

Ils sont stéréotypés avec :

- grand accès de cyanose subite
- turgescence des jugulaires
- reflux du sang dans les catéthères, correspondant à une pression considérable dans le territoire de la veine cave supérieure.

.../...

- au cours de ces accès, on note la disparition complète du murmure vésiculaire dans les deux champs.
- enfin, ces crises sont déclenchées par les aspirations trachéales et les diverses manipulations.
- elles cèdent lorsque l'on augmente la pression de l'insufflation du R.P.R. jusqu'à 50 à 55 cm d'eau.

En conclusion, tout se passe comme s'il s'agissait de broncho-spasmes.

Devant cette situation, les gavages restent donc difficiles, voire impossibles.

De plus, on constate une fois encore un mélaena.

19 Fév. 1969

- L'enfant va mieux, mais on ne peut toujours pas le séparer de son respirateur.

Le périmètre abdominal est à 47 cm.

Le pouls est à 100,

La T.A. est à 7.5,

Les bruits du coeur sont réguliers, avec persistance d'un souffle systolique à la pointe.

Les clichés thoraciques montrent toujours le gros coeur, et malgré la présence répétée de pyocyanique dans le prélèvement trachéal, l'état de l'enfant semble s'améliorer progressivement.

.../...

22 Fév. 1969

- Il n'y a plus d'accidents de bronchospasmes depuis quelques jours.

On note une régression très importante de la circulation collatérale, et le périmètre abdominal est à 45.5 cm.

Par contre, l'état cardiaque reste inchangé et les problèmes d'alimentation demeurent entiers.

En effet, l'enfant n'ingère pas plus de 15 à 20 ml de lait Guigoz par repas.

On commence à débrancher progressivement l'enfant de sa machine, jusqu'à un maximum de 10 mn.

Mais cette accalmie sera de courte durée.

28 Fév. 1969

- Au moment où l'espoir renaît, où l'on allait décider de l'extubation, il refait quatre accès de cyanose, dont un avec arrêt cardiaque, récupéré par massage et ventilation sous O₂ pur.

4 Mars 1969

- A partir de cette date, les accidents de "bronchospasmes" sont presque quotidiens.

On abandonne l'espoir de pouvoir libérer Bruno de son appareil. On cherche une étiologie à ces accidents.

Il est incontestable qu'ils coïncident parfois avec les repas, mais ils sont aussi inopinés puisque certains sont apparus pendant le sommeil.

.../...

7 Mars 1969

- L'enfant perd du poids.

En même temps que l'on assiste à l'augmentation du périmètre abdominal et de la circulation collatérale, on constate que de nouveaux angiomes sont apparus sur la peau.

Par ailleurs, des problèmes hémodynamiques se posent à nouveau. Le volume du coeur augmente, l'hypertrophie ventriculaire droite s'est intensifiée par rapport à la période pré-opératoire.

12 Mars 1969

- L'électrocardiogramme pratiqué confirme ces données, montrant une hypertrophie bi-ventriculaire nettement plus importante.

Il existe un bloc de branche droit incomplet.

Le Q.R.S. est à $+ 90^\circ$.

On décide de reprendre la Digitaline (Digoxine)

De plus, on adapte aux accidents de cyanose un schéma thérapeutique stéréotypé :

- augmentation des pressions d'insufflation jusqu'à 60 cm d'eau.
- instillation dans la trachée d'une solution contenant 0.2 à 0.4 mg d'Isuprel dans 5 à 10 ml de sérum physiologique.
- de plus, la ventilation est faite uniquement à l'oxygène pur.

4 Avril 1969

- Pour comble de malchance, s'installe brusquement une énorme dilatation abdominale, avec une disparition des selles et des vomissements verdâtres. A la percussion, l'abdomen est sonore. A l'auscultation, on entend de nombreux bruits hydro-aériques. Sur les radios, on note de multiples niveaux liquides sur le grêle. Ce qui confirme le diagnostic d'occlusion aigüe.

On intervient immédiatement.

Compte-rendu opératoire de l'intervention du Dr VALAYER :

- Médiane sus-ombilicale et sous-ombilicale.
- Dans la partie sus-ombilicale de la ligne médiane, on tombe sur le foie et il est bien difficile d'affirmer qu'il a diminué de volume.
- En tout cas, son aspect ne s'est pas du tout modifié depuis la ligature de l'artère.
- Pas du tout d'ascite à l'ouverture du péritoine.
- Extériorisation de la totalité du grêle qui est complètement dilaté.
- En suivant de haut en bas, on découvre une adhérence des dernières anses intestinales à la face inférieure du lobe droit du foie, entraînant une coudure.
- Il s'agit sans aucun doute du facteur occlusif.
- Libération au doigt de cette adhérence.
- L'hémorragie au niveau du foie est minime.

.../...

- Vidange du grêle :

on tente d'évacuer le liquide vers la sonde gastrique, mais cette manoeuvre entraîne une altération de l'état de l'enfant.

- Il est plus simple de pratiquer une petite entérostomie terminale qui permet de bien évacuer le grêle et de le réintégrer sans difficulté.

- Fermeture de la paroi en un plan.

- Transfusion per-opératoire : 150 ml de sang.

L'enfant revient en réanimation à 14 h.

Il est inerte, froid, pâle et marbré.

La ventilation est très mauvaise avec, pourtant, 4.5l d'O₂.

La pression d'insufflation ne peut dépasser 25 cm. Dans la sonde on aspire de nombreuses sécrétions muqueuses très épaisses.

Les bruits périphériques sont faibles, et l'on entend toujours des râles humides du côté droit.

L'abdomen est toujours aussi volumineux.

La sonde d'aspiration gastrique est mise au rotabule.

Les examens complémentaires demandés montrent :

- pH : 7.10
- B.D. : -9
- PCO₂ : 69
- PO₂ : 104

L'enfant est donc en anoxie.

On passe 20 ml de bicarbonate de sodium semi-molaire.

A 16 h, on augmente la ventilation à 8l d'O₂, ce qui fait monter la pression à 35 cm et la spirométrie à 5.2l.

Cette opération transforme l'enfant.

C'est alors que l'on diminuera les doses progressivement, et que l'état restera globalement satisfaisant sur le plan respiratoire.

Mais l'abdomen reste volumineux, avec un périmètre de 51.5 cm.

Le transit n'a pas repris, et l'aspiration digestive donne un liquide abondant et verdâtre, d'aspect bilieux.

Un bilan ionique pratiqué donne :

- Na : 127 meq
- K : 4 meq
- Cl : 94 meq
- Protides : 14 meq
- Hémoglobine : 39%

Ce qui montre à l'évidence un syndrome d'hémoconcentration.

8 Avril 1969

La reprise du transit a lieu.

12 Avril 1969

- Devant l'absence de problèmes respiratoires, on envisage de nouveau le débranchement qui commencera progressivement le lendemain.

13 Avril 1969

- Au niveau de la cicatrice abdominale, apparaît une petite suppuration pariétale.

.../...

On va identifier un staphylocoque pathogène que l'on traitera localement par la Rifocyne.

20 Avril 1969

- Malgré une légère accalmie après l'intervention, les "bronchospasmes" reprennent, et Bruno fera même un arrêt cardiaque au cours d'un changement de sonde. De plus, il perd encore du poids. Le périmètre abdominal reste inchangé. Il existe une hypotrophie staturopondérale marquée, en relation avec les difficultés que l'on a pour alimenter cet enfant. Son poids va descendre jusqu'à 4.800 g. Le volume du foie n'a pas diminué, ce qui explique la gêne respiratoire et la difficulté des gavages. La circulation collatérale abdominale est toujours aussi importante.

Mai 1969

- On voit s'extérioriser une anémie qui va motiver quelques petites transfusions (100 ml) qui seront bien supportées.

On note d'autre part qu'il existe une hypoprotidémie tenace malgré l'intervention d'une diététicienne compétente puisque, début Juin, Bruno pèse 6.300 g.

Juin 1969

- Mais le périmètre abdominal est à 56 cm, et l'on peut dire que la ligature de l'artère hépatique a été un échec.

4 Juin 1969

- On va donc envisager pour la première fois la radiothérapie, avec le Dr LEMERLE, de l'Institut GUSTAVE ROUSSY.

Le Dr SCHWEIGUTH décide de trois séances de 330 Rads chacune.

.../...

En treize jours, après une radiothérapie de 1000 Rads, le diamètre maximum de l'abdomen a diminué de 6 cm.

Toutes les séances se sont relativement bien déroulées sur le plan de la tolérance, bien que quelques manifestations digestives aient été enregistrées.

La radiothérapie semble apporter une amélioration progressive mais très nette, non seulement sur le volume du foie, mais aussi sur le périmètre abdominal et la circulation collatérale (cf. tableau).

A la fin du mois de Juin, on constate que l'enfant est capable de respirer seul pendant beaucoup plus longtemps, et l'on décide l'extubation qui aura lieu le 2 Juillet.

Il n'y aura plus jamais d'incidents respiratoires, et Bruno retourne dans le service du Dr AICARDI.

Deux mois plus tard, un bilan complet permet de constater que le périmètre abdominal a considérablement diminué, puisqu'il est alors de 48 cm.

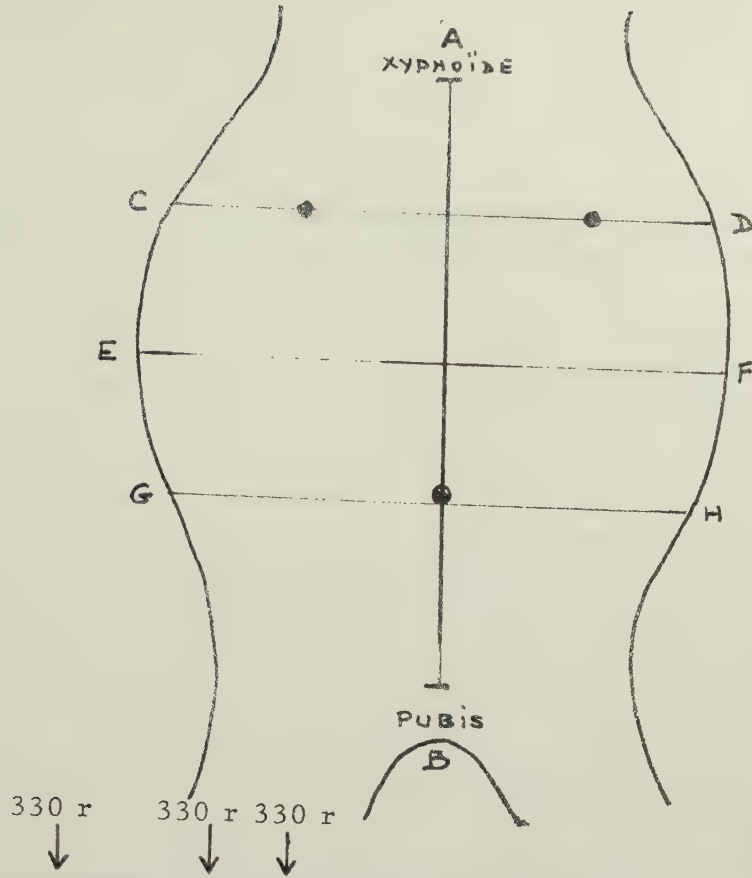
Le seul problème est d'ordre cardiaque.

Il persiste un gros coeur soufflant, avec une hypertrophie bi-ventriculaire à l'électrocardiogramme.

D'autre part, le périmètre cranien reste nettement inférieur à la normale : 40.75 cm pour un enfant de dix mois, soit en-dessous de la quatrième déviation standard.

L'électroencéphalogramme est normal.

L'examen psychologique montre un retard de 4 mois sur l'âge réel. Mais si sur le plan psychique l'enfant est en retard, il l'est moins sur les plans moteur et postural.



Au niveau des deux
angiomes sous-xyphe

Au sommet de la
cicatrice verticale

Au niveau de l'ombili

DATES	7/6	10	11	12	17	18	19	20	21	23	24	27	30	2/7	5	9
A-B	22.5	23	21	19	20	21	20	20	19	19	19	19	19	19	18	18
C-D	54	53.5	54	53	51.5	53	53	51	52	52.5	53	52	51.5	50	48	53
E-F	56	55.5	56.5	55	56	54.5	54	52	53.5	53	53.5	52	51	51	50	50
G-H	53	53	54	51	54	53	53	50	53	51	51	50	49	47.5	47	51



D'autre part, il est en net progrès par rapport à un examen pratiqué deux mois auparavant, et l'on peut donc espérer une récupération importante.

Bruno sera revu plusieurs fois, et chaque examen montrera des améliorations constantes sur tous les plans.

A la date de cette observation, c'est à dire plus d'un an après sa sortie de l'hôpital, l'enfant est parfaitement normal.

- CONCLUSIONS DE L'OBSERVATION -

Cette observation nous apprend plusieurs choses.

D'une part, le shunt artério-veineux hépatique y est démontré, non seulement par l'angiographie, mais également par la prise des pressions partielles d'oxygène à différents niveaux.

D'autre part, la ligature de l'artère hépatique n'a pas apporté les résultats escomptés, et cela a été vérifié lors d'une deuxième opération pratiquée pour occlusion.

Il n'en a pas été de même avec la radiothérapie, puisque treize jours après la première séance, on notait une amélioration très sensible.

Enfin, cette observation démontre que sans une surveillance de tous les instants dans un bloc de réanimation, l'enfant n'aurait pu survivre. Il resta intubé pendant cinq mois consécutifs sous R.P.R. et contrôle cardioscopique, ce qui permit de le sauver des accidents respiratoires qui n'avaient pas cessé de le menacer.

REVUE DE LA LITTÉRATURE

- L'HEMANGIOENDOTHELIOME DU FOIE -

HISTORIQUE

L'hémangiome multinodulaire du foie chez le nouveau-né est connu depuis la publication de CHERVINSKY en 1885, et c'est MALLORY en 1899 qui parle le premier d'hémangio-endothéliome, le différenciant ainsi des autres malformations vasculaires du foie rencontrées à cet âge.

Mais la confusion persistera.

FOOTE retient à la même époque le terme d'hémangioendothéliosarcome, et SHULTZ préfère endothélioblastome.

Pendant longtemps, ces deux termes seront controversés et de nombreux hémangioendothéliomes seront appelés sarcomes.

KUNDSTATER en 1933 en rapporte quinze cas, avec celui de CHERVINSKY. On parle à cette époque de métastases, lorsqu'il existe d'autres angiomes disséminés (TAYLOR 1933).

BEREZIN en 1948 distingue les hémangiomes malins des hémangiomes bénins, suivant leur évolution.

Mais ce n'est qu'en 1955 que PACKARD et PALMER font une distinction anatomo-pathologique valable entre les différentes formations tumorales vasculaires du foie chez l'enfant, à la suite d'une observation où un authentique hémangioendothéliome est guéri après radiothérapie.

L'année suivante, EDMONSON confirme ces dires en obtenant une guérison spontanée, alors qu'il croyait avoir affaire à un sarcome, et classe définitivement les hémangioendothéliomes dans les tumeurs mésenchymateuses bénignes.

Il faut attendre AICARDI et NEZELOFF en 1963 pour que soient posées les bases d'un diagnostic clinique et anatomo-pathologique.

A partir de ce moment, un peu partout dans le monde paraissent des

.../...

publications affirmant l'entité clinique de l'hémangioendothéliome.

Nul doute que dans l'avenir, malgré la rareté de cette maladie, les dépistages se fassent de plus en plus précis, bon nombre de cas n'ayant jusqu'alors jamais été soupçonnés.

AGE DE SURVENUE

C'est une affection du nouveau-né et du nourrisson. Dans la quasi totalité des cas, elle se révèle dans les six premiers mois. Parmi les 47 cas rapportés, 41 sont découverts avant trois mois, soit près de 83%.

La date de deux ans dans le cas rapporté par KAUFFMAN est unique. Il faut considérer comme tout à fait exceptionnelle l'observation de BONNEVILLE et CAROLI où le sujet était âgé de 21 ans.

SEXE

L'hémangioendothéliome semble toucher plus spécialement les filles, comme le signalent plusieurs auteurs.

Dans les cas rapportés, la proportion d'éléments du sexe féminin avoisine 70%.

On trouve la même proportion dans les angiomes cutanés.

SIGNES REVELATEURS

Dans plus de la moitié des cas (près de 60%), la maladie se révèle par une augmentation du volume de l'abdomen alertant parents et médecins.

Une telle distension abdominale est, en général, rattachée à une hépatomégalie.

Mais il arrive parfois que la tuméfaction soit prise pour une tumeur rénale ou une splénomégalie, surtout lorsque l'hémangioendothéliome est pédiculé (88).

Dans 30% des cas, il existe des signes d'atteinte cardiaque qui égarent souvent le diagnostic vers une malformation.

Il s'agit de dyspnée, cyanose, souffle systolique, voire même de tachycardie ou galop.

C'est plus rarement que l'enfant est amené pour un ictère ou des troubles digestifs, avec anorexie, vomissements, et constipation (15%), accompagnés d'une altération de l'état général avec anémie, qui peuvent motiver la première consultation médicale.

Quant aux angiomes cutanés, bien qu'ils représentent 65% des cas, ils n'inquiètent guère le médecin.

Ce n'est que lorsqu'ils prolifèrent ou se disséminent qu'ils deviennent des signes révélateurs.

SYMPTOMATOLOGIE

Dans la forme complète de la maladie, les trois signes principaux de l'hémangiomatose multinodulaire du foie qui signent le diagnostic sont les suivants :

Apparition d'angiomes cutanés

Distension abdominale avec un gros foie

Signes cardiaques.

SIGNES CUTANES

Il peut s'agir d'une angiomatose cutanée généralisée, révélée par une prolifération et une extension d'angiomes cutanés préexistants déjà à la naissance, comme c'est le cas dans notre observation, et

.../...

ayant fort longtemps fait penser à des métastases.

En fait, il n'existe que peu d'angiomes isolés (4 cas).

Ils sont le plus souvent nombreux, de quelques uns à plusieurs dizaines, petits angiomes tubéreux dont la taille varie de 2 mm à celle d'une noisette.

Ils sont saillants, mous, arrondis, couleur pourpre, parfois violacés, pouvant siéger sur l'ensemble des téguments, voire les muqueuses.

Ils sont susceptibles de se rompre, de se nécroser, et de s'infecter.

Cependant, leur présence n'est pas un signe constant de la maladie, puisque dans près de 30% des cas, ils sont absents.

Les autres signes cutanés sont moins révélateurs.

Signalons la pâleur, très fréquente, et parfois un ictère.

SIGNES ABDOMINAUX

Signes physiques :

L'augmentation rapide du volume de l'abdomen est très fréquente et surtout frappante. On a vu qu'elle amenait à la consultation dans plus de la moitié des cas.

S'installant très rapidement parfois, elle peut même provoquer des hernies (n° 23 et 21).

Elle est facilement rattachée à sa cause : l'hépatomégalie ; bien que parfois le diagnostic puisse errer, dans le cas rare des tumeurs pédiculées ou uniques (n° 32 et 88).

Les dimensions de cette hépatomégalie sont variables, le plus souvent très importantes, débordant d'au moins 4 à 5 cm le rebord costal. Il n'est pas rare que l'hépatomégalie envahisse l'hypocondre gauche, faisant croire à tort à la présence d'une splénomégalie.

Elle peut même atteindre la crête iliaque.

Elle est ferme et dure, lisse et régulière.

Il est rare que l'on perçoive des masses nodulaires.

Exceptionnellement, la palpation peut mettre en évidence certains signes faisant penser à une tumeur vasculaire : caractères pulsatile, battant et expansif de la masse abdominale.

A l'auscultation, qui doit être systématique, on peut percevoir une fois sur quatre un souffle soit intermittent, soit continu à renforcement systolique, dont la présence peut faire soupçonner un shunt artério-veineux, mais dont l'origine peut être due à la compression de gros vaisseaux.

Signes fonctionnels :

Cette hépatomégalie, lorsqu'elle est importante, peut entraîner de nombreux troubles digestifs : anorexie, vomissements, constipation, ictère par compression des voies biliaires, ainsi que des troubles respiratoires.

En effet, elle entrave par sa masse le libre jeu diaphragmatique.

Enfin, on peut noter la présence d'une circulation collatérale, avec ou sans ascite, qui peut ne pas être due à une hypertension portale, mais serait plutôt liée à une insuffisance cardiaque.

SIGNES CARDIAQUES

Ils constituent le troisième élément de la triade symptomatique et sont la cause fréquente d'erreurs de diagnostic, car ils peuvent faire croire à une malformation cardiaque.

LEVICK et RUBIE sont les premiers, en 1953, à avoir décrit un cas d'hémangiome multinodulaire du foie simulant une cardiopathie congénitale. Depuis, plusieurs autres observations ont été publiées.

.../...

Signes fonctionnels :

On retrouve souvent une dyspnée, dont la cause n'est pas univoque, puisqu'elle peut être exagérée par le volume de la masse hépatique.

Au début, c'est une dyspnée d'effort avec polypnée, apparaissant lors des repas, ou des changements de position.

Elle peut devenir continue avec paroxysme.

La cyanose est également fréquente et liée à la dyspnée.

Si ces deux symptômes peuvent apparaître à la naissance, il est plus courant de les observer secondairement, ce qui correspond d'ailleurs au développement de l'angiomatose hépatique et cutanée.

Signes physiques :

Le pouls est accéléré, aux environs de 150 à 200 pulsations par minute.

A l'auscultation, on entend souvent un souffle systolique dont l'intensité s'accroît avec celle de la défaillance cardiaque.

Plus rarement on entend un souffle diastolique.

L'électrocardiogramme met en évidence une surcharge bi-ventriculaire,

A la radiographie, on voit un cœur volumineux, hypertrophié dans son ensemble, associé à une surcharge pulmonaire.

On peut constater d'autre part les signes périphériques de cette insuffisance cardiaque : oedèmes, ascite, épanchements pleuraux.

Enfin, bien souvent les signes cardiaques ne sont notés qu'à l'autopsie : augmentation du volume des cavités cardiaques.

Ces perturbations cardiaques sont dues essentiellement aux communications artério-veineuses se formant dans le parenchyme hépatique, et dont l'existence a été prouvée par plusieurs auteurs.

Notre observation en apporte une preuve supplémentaire.

Des malformations cardiaques mineures sont parfois associées à cette

insuffisance cardiaque.

Dans le cas qui nous a occupé, il y avait un petit foramen ovale, ainsi que dans l'observation de DESBAILLETS.

AICARDI remarque de son côté une petite C.I.A.

Dans les cas exposés par SPIEGEL et par CROCKER, on découvre un trou de Botal.

Dans celui rapporté par ANDERSEN, il existait un petit canal artériel. DESBAILLETS en donne une explication intéressante :

Tout se passe comme si le sang continuait à utiliser la voie suivie au cours de la vie foetale en court-circuitant le poumon.

Ce mode de circulation s'explique par le fait que la résistance artérielle pulmonaire est plus élevée que la résistance artérielle périphérique. Il est très possible que cela se soit perpétué, non pas à cause d'une résistance pulmonaire élevée, mais à cause de la forte diminution de la résistance périphérique provoquée par les gros anévrismes artérioveineux hépatiques.

AUTRES SIGNES

Il nous a été donné d'observer dans le cas exposé ici, des épisodes paroxystiques à type de "bronchospasmes".

Plusieurs fois par jour, comme on l'a vu, l'enfant était sujet sans raison apparente à des crises de cyanose avec bradycardie et abolition du murmure vésiculaire dans les deux champs pulmonaires.

Tous ces épisodes ont été dramatiques et ont failli plusieurs fois entraîner la mort de l'enfant.

Cependant, il semblerait que ces accidents ne soient pas exceptionnels, puisqu'on les trouve rapportés dans dix des cas cités. (1,2,15,23,27,40,72,73,90).

A l'heure actuelle, on n'a pas encore pu en déterminer la cause.

.../...

EXAMENS PARACLINIQUES

Anémie :

Elle est très souvent retrouvée, 25 cas sur 47, les chiffres des hématies variant de 2.000.000 à 3.500.000, avec une hémoglobine pouvant descendre jusqu'à 5 g%.

Dans le cas exposé, on trouvait 1.900.000 globules rouges.

La cause de cette anémie peut parfois être rattachée à un saignement, comme une hémorragie intra-péritonéale par rupture d'un nodule hépatique, qui est toujours mortelle (4),

hémorragie au niveau d'un angiome cutané ulcéré (15)
mélaena lié à un angiome intestinal (73)
épistaxis (12).

Mais cette anémie reste le plus souvent inexpiquée.

On peut admettre qu'elle est due à un piégeage, ou une destruction des globules rouges au niveau des angiomes, ou encore à la libération d'une substance inhibant l'hématopoïèse.

Plus simplement, on l'attribue à des phénomènes d'origine mécanique, comme le proposent STREIFF et PETERS (79) :

"des facteurs mécaniques dus au passage difficile des hématies au travers des vaisseaux remaniés et tourmentés du foie pourraient fragiliser les hématies".

Plusieurs exemples peuvent être donnés, notamment dans toutes les maladies où existent des anomalies des vaisseaux.

L'anémie peut s'accompagner d'érythroblastose et de myélocytose (FOOTE) Mais cela est rare, et en général la formule sanguine ne montre pas d'anomalie.

Citons deux cas où l'on note dans les vaisseaux la présence de cellules endothéliales circulantes (VIDABAECK et PLENERT).

.../...

Troubles de l'hémostase :

L'exploration de l'hémostase, qui doit être pratiquée dans tous les cas, est le plus souvent négative, contrairement à ce qui existe dans les cas d'angiomes caverneux.

Il peut s'agir d'hypoplaquettose, avec thrombopénie et hypofibrinémie, en rapport avec une consommation des facteurs de la coagulation au niveau des angiomes, ces derniers étant considérés comme des pièges à plaquettes (WILLIAM et FREDERIK).

Fonctions hépatiques :

On peut noter parfois une hyperbilirubinémie, due la plupart du temps à la compression des voies biliaires par la tumeur. Les épreuves fonctionnelles hépatiques restent le plus souvent normales ainsi que les transaminases.

INVESTIGATIONS RADIOLOGIQUES

Les clichés sans préparation montrent l'image du gros coeur lorsqu'il existe une insuffisance cardiaque.

Cette image est souvent associée à une surcharge pulmonaire, voire à un petit épanchement pleural à la base.

On peut voir également l'image du foie, énorme, au sein de laquelle on trouve exceptionnellement (72) des calcifications qui sont plutôt l'apanage des angiomes caverneux.

Mais tous ces examens ne signifient pas forcément le diagnostic.

Plus intéressante sera la gammagraphie au rose bengale marqué à l'iode 131 ou à l'or 198 qui peut donner une cartographie de la tumeur sans aucun danger.

Le meilleur examen reste quand même l'angiographie pratiquée à distance de la tumeur hépatique.

Elle montre des artères hépatiques dilatées, visualise le shunt artério-veineux, et la plus ou moins grande dissémination des angiomes hépatiques.

On peut pratiquer d'autres examens, mais ils présentent des dangers : laparoscopie, biopsie.

Enfin, un bilan complet doit toujours être fait, à la recherche d'autres localisations angiomateuses :

radio du crâne et du squelette,

radio digestive,

fond d'oeil,

électroencéphalogramme,

nous semblent être un minimum.

EVOLUTION

L'évolution est souvent mortelle ; sur les 47 cas étudiés, il n'y a que 13 guérisons.

Encore cette statistique est-elle faussée, de nombreux cas n'ayant jamais été diagnostiqués faute d'autopsie, lorsqu'ils n'ont pas été pris pour des sarcomes ou des malformations cardiaques.

L'évolution peut être extrêmement rapide, d'autant plus rapide que les signes sont apparus précocement.

Dans les dix cas décelés à la naissance, huit n'ont pas dépassé 18 jours.

Parfois, l'évolution est plus lente ; il existe une période néo-natale sans incidents notables.

Certes, on trouve souvent une angiomatose, un gros ventre, une pâleur, mais ces signes ne semblent pas évoluer.

C'est en général dans les six premiers mois qu'apparaît une phase d'aggravation progressive, dont le pronostic est le plus souvent fatal.

La mort peut survenir à la suite d'une poussée d'insuffisance cardiaque, ou lors de complications respiratoires.

L'enfant est à la merci de n'importe quelle décompensation.

Sa fragilité est extrême et son équilibre précaire.

La mort peut encore survenir par hémorragie, ou même par surcharge au cours d'une transfusion trop importante.

Exceptionnellement, puisque l'on n'en cite qu'un seul cas dans la littérature (EDMONSON 1956), après la phase expansive peut apparaître une phase de stabilisation, puis de régression spontanée.

Tandis que les angiomes cutanés s'affaissent, s'atténuent, puis disparaissent, les angiomes hépatiques involuent, se thrombosent, les shunts se ferment, le foie diminue de volume, les signes de défaillance cardiaque s'amendent.

Revu avec un recul de plusieurs années (10 ans), l'enfant a un développement normal, un foie normal, et n'a plus d'angiomes cutanés.

Chez tous les sujets où le traitement a été de quelque efficacité, il en a été ainsi, et il n'y a pas eu de récurrence par la suite.

Il semble donc bien que l'évolution de la maladie soit apparentée à celle des angiomes purement cutanés de l'enfance. En effet, ces derniers passent par un maximum, puis peuvent disparaître sans laisser de trace.

Malheureusement, la localisation des angiomes sur le foie ne permet pas d'attendre une évolution spontanée dans la majorité des cas.

Non pas à cause d'une quelconque malignité tumorale, mais à cause de la formation des shunts artério-veineux, et des conséquences hémodynamiques qui en résultent.

Parmi les observations consultées, il en est trois qui s'écartent passablement du schéma d'évolution habituel.

Celle de PASSARO, où, bien qu'on ait constaté une hépatomégalie à la naissance, la maladie ne devait se déclarer qu'à l'âge de 3 ans 1/2, avec apparition d'adénopathies sous angulo-maxillaire et iliaque, et dont la biopsie devait révéler un hémangioendothéliome.

Celle de BONNEVILLE et CAROLI, où la maladie ne se déclarait qu'à 21 ans. Enfin, celle de KAHN, où un homme de 56 ans qui avait reçu 10 ans auparavant des injections de Thorium Dioxide pour angiographie cérébrale, devait mourir d'un authentique hémangioendothéliome hépatique.

ASPECTS MACROSCOPIQUES :

Lors d'une laparotomie exploratrice, on peut constater l'aspect caractéristique de l'hémangioendothéliome multiple. Il s'agit en général d'une hépatomégalie considérable, dont le poids peut atteindre 1900 g (KAUFFMAN), la moyenne chez le nouveau-né étant de 80 g., et celle d'un enfant de 6 mois de 200 g.

Ce foie occupe parfois la presque totalité de l'abdomen, sa surface apparaît très colorée, avec de nombreux nodules disséminés, isolés, ou confluent.

Leur centre est ombiliqué et leur couleur rouge pourpre, voire violacée, avec un centre plus clair, ce qui leur confère une image en cocarde.

Mous et rénitents, de consistance spongieuse, ils sont plus ou moins proéminents, et leur taille varie de 4 mm à 2 cm de diamètre.

Exceptionnellement, peuvent exister des zones de nécrose ou hémorragiques, avec un foie vert de rétension biliaire.

Ainsi, devant cet énorme foie parsemé de nodules, le diagnostic peut être assurément évoqué, évitant une biopsie dangereuse et rendue inutile. Cependant, certains aspects des nodules, fermes et blanchâtres, sont trompeurs et donnent l'impression d'hépatomes. (PACKARD et CROCKER).

Il en est d'autres où la tumeur est appendiculée ou isolée dans un lobe. Dans ces cas, il est nécessaire de pratiquer une biopsie qui confirmera ou non le diagnostic.

A la coupe, la tranche de section apparaît truffée de nodules pourpres, à périphérie plus claire que le parenchyme hépatique environnant, de taille variable, de forme en général arrondie, parfois lobulée.

.../...

HISTOLOGIE :

On rencontre une prolifération vasculaire, constituée de cavités bordées par des cellules endothéliales bien caractéristiques, et remplies de nombreuses hématies.

Ces cavités sont petites ou grandes, parfois même virtuelles.

Il n'existe pas de monstruosité nucléaires, ni de mitoses anormales.

Cette prolifération vasculaire est très envahissante ; elle diffuse dans le parenchyme et peut englober tous les éléments du foie, y compris les espaces-portes, et les canaux biliaires.

On peut voir ainsi certains rameaux artériels, aux parois très épaisses, constitués par des fibres longitudinales, bordant une lumière très étroite, et réalisant l'aspect structural d'un dispositif anastomotique.

Ces anastomoses peuvent avoir lieu partout où prolifère la tumeur, aussi bien avec les veines centro-lobulaires des espaces-portes qu'avec les veinules sous-hépatiques.

Mais de nombreux aspects différents peuvent être décrits, correspondant au degré de maturité de la tumeur.

C'est ainsi que l'on ne retrouve pas toujours les anastomoses ou shunts artério-veineux.

Au centre des nodules, les espaces vasculaires peuvent prendre l'aspect d'angiomes caverneux.

Il faut souligner en règle générale, l'absence de retentissement important sur le parenchyme hépatique avoisinant.

On observe rarement des signes de rétension biliaire, de la stéatose, ou de la calcification.

A noter qu'il n'existe pas de capsule vraie, et que les masses cellulaires s'enfoncent directement dans le parenchyme hépatique .

.../...

Une chose est constante dans tous les cas :

c'est la prolifération des cellules endothéliales qui n'ont jamais l'aspect malin des cellules cancéreuses, et dont le seul caractère envahissant et mal limité a fait préjuger à tort de leur malignité.

- FORMES CLINIQUES -

Si la forme complète dont nous avons donné la
symptômatologie comporte trois signes principaux,

angiomes,

insuffisance cardiaque,

hépatomégalie,

la maladie peut se résumer à deux éléments seulement :

angiomes et tumeur abdominale

angiomes et défaillance cardiaque

ou hépatomégalie et insuffisance cardiaque.

Il peut même arriver que l'hépatomégalie soit totalement isolée, ou que
les signes cardiaques représentent à eux seuls tout le tableau clinique.

Signalons encore les formes s'accompagnant d'une autre localisation
angiomateuse et celles s'accompagnant de malformations diverses telles
que bec de lièvre (3), vésicule biliaire atrophique (—), et différentes
anomalies des cavités cardiaques.

- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL -

Si le diagnostic est facile dans la forme complète, bien que d'authentiques angiomes caverneux géants puissent emprunter la même symptomatologie mais que l'angiographie départagera, il est plus difficile lorsque manquent les angiomes cutanés, pour la simple raison que l'on n'y pense pas.

La plus grande cause d'erreurs, à notre avis, est de prendre pour un foie cardiaque une hépatomégalie dont les signes cardiaques sont au premier plan.

Si l'hépatomégalie est isolée, l'éventualité d'une tumeur maligne primitive ou secondaire peut être évoquée : métastases hépatiques d'un sympatoblastome ou d'un mélanome malin.

On écartera plus facilement une hépatomégalie métabolique : galactosémie, fructosémie, glycogénose, ou bien encore une hépatite au cours de la maladie des inclusions cytomégaliqes, ou la toxoplasmose.

Pourrait être encore évoquée, lorsqu'il y a ictère, une malformation des voies biliaires.

Dans tous ces cas, c'est en fait la laparotomie exploratrice qui fera le diagnostic.

Plus difficiles sont les cas où l'hémangiome est unique ou pédiculé, car on peut songer à n'importe quelle tumeur. L'urographie intra-veineuse écartera une tumeur de WILMS, et précisera en outre l'intégrité de l'appareil urinaire. Un transit baryté éliminera une cause digestive.

- PATHOGENIE -

De multiples causes peuvent être évoquées à la formation de ces hémangioendothéliomes.

Au début du siècle, RIBBERT pensait à une dysembryoplasie, admettant qu'un petit territoire indépendant "pouvait s'incorporer au foie d'une façon irrégulière et présenter par la suite un développement autonome".

A la même époque, PILLIET pense également à une inclusion foetale dans la genèse de ces tumeurs.

Le développement du système hépatique dans l'embryon est en effet très complexe :

C'est la rencontre, au milieu du tissu mésenchymateux, des travées de cellules provenant de l'extrémité du diverticule hépatique, avec les veines vitellines et ombilicales, qui va former l'ébauche hépatique. Il se peut que des erreurs soient commises dans le déroulement de ce processus, et que des éléments embryonnaires continuent leur évolution pour leur propre compte.

Mais quelle est la cause de ces dérèglements ?

WIRCHOW avait admis qu'il pouvait s'agir d'une agression extérieure pendant la vie foetale, telle qu'une hépatite interstitielle ayant formé un bourgeon de tissus conjonctifs et inflammatoires capable de proliférer..

Mais dans plusieurs cas, dont le nôtre, on trouve des angiomes dans les familles.

Ce qui pourrait faire penser à une prédisposition plus ou moins liée à

.../...

l'hérédité (SOMMACAL, JAFFE, BURMAN, SNYDER).

Mais on ne peut rien en conclure, vue la fréquence des angiomes cutanés dans la population.

Plus intéressante encore est la théorie virale.

En effet, YAMAMOTO est arrivé à reproduire chez le hamster par injection de Virus du Polyome, des hémangioendothéliomes du foie. CHEVRY, avec des Echo-virus 32, obtint de nombreux angiomes stellaires chez la souris.

Enfin, il faut citer les cas de KAHN et de MAC-MAHON, où d'authentiques hémangioendothéliomes du foie sont apparus chez les adultes quelques années après l'injection de Thorium Dioxide.

TRAININ a obtenu les mêmes résultats après injection d'Uréthan chez la souris.

En conclusion, il semble donc que la maladie ait de nombreuses causes irritatives, aussi bien toxiques, que génétiques ou virales, et que ces causes puissent redonner à des cellules ordinaires la potentialité évolutive de leur première jeunesse.

- TRAITEMENT -

Si l'on observe l'évolution des 47 cas étudiés, on remarque que de 1885 à 1954, il n'y a aucune guérison. De 1955 à 1963, il y a 4 guérisons, et de 1964 à 1970, dix guérisons.

On peut en conclure que les progrès effectués tant dans le diagnostic de la maladie que dans le traitement et les moyens thérapeutiques, ont fait évoluer cette affection jadis constamment mortelle vers un pronostic sévère certes, mais dont l'issue laisse espérer quelque espoir de guérison.

Tous les problèmes thérapeutiques consistent à passer le cap critique où la formation tumorale est maximum et entraîne des désordres incompatibles avec la survie.

Il faut en stopper l'évolution, ou tout au moins en atténuer les symptômes, pour arriver au stade où la tumeur commence à involuer spontanément.

De prime abord, un traitement symptomatique doit être entrepris.

TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

Contre l'insuffisance cardiaque :

Digitaliques,

Diurétiques,

Régime désodé,

peuvent amener des améliorations de l'état circulatoire. Un cas de guérison a même été obtenu par ce seul moyen (46).

.../...

Contre l'anémie :

De petites transfusions de culots globulaires sont préférables à du sang, étant donné le danger de surcharge qui menace ces malades.

Contre les problèmes respiratoires :

et leur conséquence l'acidose.

Oxygène,

Perfusion de substances tampon

telles que bicarbonate ou T.H.A.M. ,

Contrôle des gaz du sang et de

l'électrolytémie.

Devant des troubles respiratoires majeurs, on ne doit pas hésiter à pratiquer une intubation et à mettre le malade sous respirateur artificiel et surveillance cardioscopique.

Ce qui nécessite le placement de l'enfant dans une unité de réanimation bien équipée.

Les problèmes nutritionnels :

Ils ne sont pas à négliger, car il faut que l'enfant puisse sans danger aborder les thérapeutiques curatives dont nous allons parler.

TRAITEMENT CURATIF

Chirurgie :

La chirurgie, quand elle est possible, c'est à dire dans les cas particuliers où l'hémangioendothéliome n'occupe qu'un lobe ou lui est appendiculé, consiste en une résection chirurgicale, et demande

.../...

la compétence d'un chirurgien rompu aux techniques de l'hépatectomie. Le résultat en est très satisfaisant puisque, sur les six sujets opérés, tous ont survécu et n'ont pas eu de récurrence.

Mais il faut bien reconnaître que la plupart du temps les hémangioendothéliomes sont diffus dans tout le foie et de ce fait inextirpables. Pour ces derniers, DELORIMIER conseille la ligature de l'artère hépatique qui lui a valu un succès.

Le but de l'opération est de diminuer le shunt artério-veineux entre l'artère hépatique et la veine cave supérieure.

Pour que cette ligature soit pleinement efficace, il ne faut pas que, par la suite, se développent des suppléances artérielles.

Notre observation illustre bien ce problème.

Il y est démontré que la ligature, bien qu'elle ait entraîné au début une légère régression de la tumeur, n'a pas suffi à en enrayer l'évolution. A la seconde intervention, force était de constater que la masse hépatique n'avait fait qu'augmenter, bien que la ligature soit toujours en place.

Corticoides :

Ils ont été employés avec succès dans les angiomes cutanés, et par analogie GOLDBERG les emploie pour un hémangiome multinodulaire du foie chez un nouveau-né.

L'effet est assez spectaculaire puisqu'avec une dose de 40 mg de Prednisone par jour, il obtient une nette régression de l'hépatomégalie et au bout de deux mois une guérison complète (35).

TOULOUKIAN les a employés avec un égal succès dans un cas semblable, mais combinés avec la radiothérapie (83).

.../...

Radiothérapie :

Elle reste encore très controversée, bien qu'elle soit employée depuis longtemps pour les angiomes caverneux du foie. RAY s'en servit en 1939 pour un hémangiome multinodulaire hépatique et obtint une guérison.

Depuis, plusieurs publications font état d'un franc succès de la radiothérapie, puisque sur l'ensemble des cas de guérison, quatre sont dus à la radiothérapie, et notre observation est le cinquième.

Dans trois cas où son emploi s'est soldé par un échec, on ne peut rien en conclure de négatif, car deux fois les enfants sont morts lors de la première séance et dans le troisième cas, bien qu'il y ait eu une réponse temporaire, la dose fut insuffisante.

Les enfants traités par la radiothérapie doivent recevoir au moins 1700 r répartis en trois séances.

Au bout de la deuxième séance, on voit apparaître une régression de l'hépatomégalie, tandis que l'angiomatose cutanée régresse.

L'insuffisance cardiaque, par contre, involue moins rapidement.

Par la suite, il n'est noté aucune séquelle portant sur les fonctions cellulaires hépatiques.

Dans l'analyse de nos 48 publications, il y a 15 guérisons, dont 6 sont dues à la chirurgie (hémangioendothéliomes uniques), une rémission spontanée, une autre avec les seuls tonicardiaques,

.../...

une avec les corticoïdes, et enfin 5 cas sont guéris à l'aide de la radiothérapie.

En conclusion, il semble donc que la radiothérapie à des doses convenables, associée aux corticoïdes, diurétiques et tonicardiaques, avec une surveillance intensive dans un centre de réanimation puisse offrir les chances d'une guérison totale et sans séquelle.

Cependant, il faut noter que la plupart des enfants guéris à l'aide de la radiothérapie, l'ont été alors qu'ils avaient déjà passé la période critique après laquelle on pouvait espérer une rémission spontanée.

Dans l'état actuel des connaissances, on ne peut donc pas encore conclure que la guérison soit due à la seule radiothérapie.

- CONCLUSIONS -

L'hémangioendothéliome du foie (47 observations plus une personnelle) est une affection rare, ne s'observant pratiquement que dans le premier semestre de la vie, et dont l'étiologie est encore inconnue.

On doit toujours y penser devant l'association d'une hépatomégalie avec des angiomes cutanés et une insuffisance cardiaque.

Si l'évolution en est souvent mortelle, on peut, à l'aide d'un traitement comportant diurétiques, tonicardiaques, corticoïdes et radiothérapie, appliqué dans une unité de réanimation, obtenir une guérison sans séquelle.

[illegible]

TRAITEMENTS	EVOLUTION	AUTRES LOCALISATIONS VISCERALES	DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE
	Décès à 6 mois		Angiomes caverneux multiples - Foie 943 g.
	Décès.		Hémangiomes multiples.
Laparotomie. Biopsie.	Décès per-opératoire à 5 mois.		Hémangioendothéliome. Foie : 765 g.
Radiothérapie locale - Transfusions	Décès à 4 mois.	Poumon gauche	Hémangioendothéliome. Foie : 275 g.
Adrénaline. 02	Décès par O.A.P. à 3 mois 1/2.	Colon	Hémangioendothéliome.
	Décès à 6 mois.		Histologie de la tumeur : hémangioendothéliome.
Transfusions. Sulfamides. Vitamine K.	Décès par rupture au 10ème jour.	Surrénales	Hémangiomes multiples, malins.
	Mort en anémie à 11 semaines.	Muqueuses. Rate. Intestins. Reins Poumons	Hémangioendothéliome.
Radiothérapie.	Décès à 2 mois	Poumons.	Hémangioendothéliome mult. malins
Transfusions.	Décès à 4 mois.		Hémangiomes multiples.
	Décès le 5ème jour.	Pulmonaire.	Hémangioendothéliome.
Laparotomie à 2 mois.	Décès post-opératoire en cyanose.	Caecum.	Hémangioendothéliome.
	Décès de défaillance cardiaque à 1 mois.		Hémangioendothéliome.
	Décès par rupture au 13ème jour.		Angiomatose hépatique.
Digitaliques. Diurétiques. 02.	Décès au cours d'une crise de cyanose à 6 semaines.		Hémangiomes multiples.
Laparotomie. Biopsie à 4 mois. Radiothérapie : 1700 r.	Guérison. Recul de 6 ans.		Angiosarcome hépatique ?

AUTEURS	Age de de Survvenue	Signes Révélateurs	Angiomes	Pâleur	Ictère	Hépatomé- galie Troubles digestifs	Ascite	Circulation collatérale	Splénomé- galie	Dyspnée	Cyanose	Broncho- spasmes	Insuffisance cardiaque	Souffle cardiaque	Souffle hépatique	Oedèmes	Autres Symptôme
Passaro 1955	Naissan- ce	Hépatomégal.		+		+	+		+								Adénopathie cervicales et que. Syndrom hémorragique hypoplaquett
Edmonson 1956	6 mois	Aug. de vol. de l'abdomen	+			+	+						+	+			
Crocket Cleland 1957	10 jours	Cyanose - Souffle systo- lique, hépat.			+	+				+	+	+	+	+			
	3 mois	Ictère. Aug. de vol. de l'abdomen		+	+	+	+						+	+			Hernie inguin droite.
Fox Cella 1957	10 mois	Masse de l'hypocond. droit				+											
Sommacal 1957	Nais- sance	Angiomes cutanée	+	+													Mélaenias.
Crocket Cleland 1959	3 jours	Ictère			+	+							+	+		+	Souffle systoli avec trill. Di gnostic : card pathie congén
Clatworthy 1960	4 jours	Défaillance cardiaque	+														
Plenert Wohlgemuth 1960	4 jours	Angiomes cutanés	+														Cellules endo- théliales circu lantes.
Kauffmann 1961	2 ans	Distension abdominale	+	+	+	+	+						+				Anémie, ictère ascite, coeur hypertrophié.
Bonneville Caroli 1962	21 ans	Pâleur Oedèmes		+			+			+			+			+	Epistaxis.
Aicardi Nezeloff 1963	2 mois	Hépatoméga- lie - Dyspnée	+	+		+				+	+	+	+	+	+	+	
	22 jours	Dyspnée Cyanose	+			+				+	+	+	+	+	+	+	Hépatomégalie pulsatile avec souffle continu
	32 jours	Hépatoméga- lie, crises convulsives angiomes	+	+		+								+			Convulsions Mélaena.

TRAITEMENTS	EVOLUTION	AUTRES LOCALISATIONS VISCERALES	DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE
	Décès à 3 ans 1/2		Biopsie iliaque : hémangioendothé- liome.
	Guérison spontanée Recul : 6 ans.		
	Décès à 16 jours.		Hémangiome multinodulaire Foie : 140 g.
	Décès à 4 mois.		Hémangiome multinodulaire Foie : 620 g
section chirurgicale. radiothérapie : 1700 r.	Guérison.		Hémangioendothé- liome isolé, appendu au lobe droit. 260 g.
	Décès à 7 mois.	Trachée, pancréas mésentère, grêle	Hémangiomes capillaires
	Décès à 3 mois		Hémangioendothé- liome.
onocardiaques.	Décès à 1 semaine.	Pancréas.	Hémangiomatose.
	Mort subite en quelques jours.		Hémangioendothé- liosarcomatose hépat. ?
laparotomie : tumeur inopérable. rayons X, réponse temporaire.	Décès à 3 ans.	Poumons Trachée.	Hémangioendothé- liome - Foie : 1930 g.
injection sclérosante de Thrombavar 1%	Décès.		Hémangioendothé- liome.
radiothérapie : 1800 r - Diurétiques régime désodé. Digitaline.	Décès à 4 mois en cyanose.		Hémangiome multi- nodulaire - Foie : 600 g
rayons X. Digitaliques. Diurétiques	Décès à 24 jours lors de la 1ère séance de Rayons X.		Hémangiome multinodulaire Foie : 720 g.
rayons X : 1200 r. Digitaliques urétiques.	Amélioration au 5ème mois, puis guérison		Hémangiome multinodulaire.

AUTEURS	Age de Survvenue	Signes Révélateurs	Angiomes	Pâleur	Ictère	Hépatomég- galie	Troubles digestifs	Ascite	Circulation collatérale	Splénomég- galie	Dyspnée	Cyanose	Broncho- spasmes	Insuffisance cardiaque	Souffle cardiaque	Souffle hépatique	Oedèmes	Autres Symptômes
Observé par: Lamy Pellerin	4 mois 1/2	Hépatomég- galie, souffle systolique.	+	+		+			+					+	+			Thrill disparais- sant au clampage de l'artère hépat- que.
Desbaillet 1963	13 jours	Gros foie, cyanose, dyspnée.	+	+	+	+					+	+			+			Diagnostic : canal artériel
Mac Gahon Crellin 1964	2 mois	Dyspnée, ané- mie, tumeur abdominale		+		+			+		+				+			Hernie ombilical hydrocèle bi- latérale
Cooper 1965	Nais- sance	Angiome de la face	+	+		+	+								+			Pneumonie
Dolores 1965	5 sem.	Cyanose, Dyspnée	+			+					+	+	+	+	+	+		
Robbins Castle 1965	33 jours	Aug. de vol. de l'abdomen	+	+	+	+								+	+		+	Souffle diastolique à l'apex.
Alagille Wucher 1966	2 mois	Tumeur abd. Pâleur	+	+		+		+	+					+				Tachycardie Gros cœur
	1 mois 1/2	Tumeur abd. Crises de cyanose.	+	+		+			+		+	+	+	+	+	+	+	Souffle systolique apparu tardive- ment
	Nais- sance	Angiome cer- vical inflam. Aug. vol.abd.	+	+	+	+	+	+	+									Gros cœur à l'autopsie.
Burman 1967	18 jours	Angiomatose Hémorragie	+		+	+							+	+	+	+		
Delorimier 1967	Nais- sance	Détresse respiratoire	+			+				+	+	+		+	+	+		Pneumonie
Blumenfield 1969	2 mois 1/2	Gros foie		+														
Selke 1969	Nais- sance	Cyanose Dyspnée				+						+	+	+	+		+	
Stanley Goldberg 1969	3 sem.	Hépatomég. Ins. cardia. Angiomes.	+	+		+				+	+	+		+	+	+		
Wagget 1969	6 mois	Aug. de vol. de l'abdomen	+	+			+											Infection pulmonaire.
Williams 1969																		
Park 1970	4 mois					+												
Touloukian 1970	7 mois	Distension abdominale				+						+			+	+		

TRAITEMENTS	EVOLUTION	AUTRES LOCALISATIONS VISCERALES	DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE
Cardiaques - Diurétiques.	Guérison - Recul de 1 an.		Hémangiome multinodulaire
	Décès à 18 jours.		Hémangioendothéliome.
Digoxine. Résection chirurgicale d'une tumeur pédiculée du lobe gauche du foie	Guérison. Recul de 2 ans.		Hémangioendothéliome du lobe gauche.
Rayons X locaux (sur les angiomes)	Décès.	Hémangiome sous-glottique - Méninges, chiasma optiq.	Hémangiome multinodulaire Foie : 160 g
Digitaline. Diurétiques. Rayons X : 100 r	Décès 24 h. après le début de la radiothérapie.		Hémangioendothéliome.
Digitaline. Antibiotiques.	Guérison spontanée à 18 mois.		Hémangioendothéliome.
02. Transfusions.	Décès à 3 mois par surcharge.		Hémangiome multinodulaire - Foie : 545 g.
02. Digitaline - Gardéнал.	Décès à 3 mois	Angiome os pariétal.	Hémangiome multinodulaire - Foie : 490 g.
Laparotomie.	Décès post-opératoire à 12 jours.	Surrénales.	Hémangioendothéliome.
Digoxine.	Décès à 23 jours par troubles respiratoires.	Poumons. Vessie Thymus. Cerveau-Intestins - Panc.	Hémangioendothéliome. Foie : 200 g.
Ligature de l'artère hépatique.	Guérison à 14 mois.		Hémangioendothéliome.
Résection chirurgicale d'une tumeur isolée du lobe droit hépatique.	Guérison. 10 mois de recul.		Hémangioendothéliome isolée au lobe droit.
Digoxine. 02	Décès à 18 jours en cyanose et bradycardie.		Hémangioendothéliome.
Diurétiques. Prednisone.	Guérison - Recul de 6 mois		Hémangiomes multiples.
Résection chirurgicale d'une tumeur pédiculée du lobe gauche.	Guérison.		Hémangioendothéliome isolé.
Radiothérapie : 1900 r.	Guérison en 4 semaines.		Hémang. multiples.
Radiothérapie : 2000 r. Prednisone.	Guérison - Recul de 10 mois.		Hémangioendothéliome.

- BIBLIOGRAPHIE -

- 1 AICARDI J. et NEZELOF C.
L'hémangiomatose multinodulaire du foie du nourrisson. Commentaires anatomocliniques à propos de 4 observations.
Arch. Franç. de Pédiatrie. 20, 933.1963.
- 2 ALAGILLE D.
Tumeurs vasculaires du foie chez les enfants. Classification anatomoclinique à propos de 6 cas.
Revue Internationale d'Hépatologie. 16, 71.1966.
- 3 ANDERSEN D.H.
Tumours of infancy and childhood.
Cancer. 4, 890.1951.
- 4 ANDRIES G.H. et KAUMP D.H.
Multiple malignant hemangiomas of the liver.
Amer. J. Clin. Path. 14, 489.1944.
- 5 BELLINI
On a case of hepatic hemangioendothelioma in a infant.
Arch. Ital. Chir. 91, 594.602.1965.
- 6 BENSON C.D.
Pediatrics Surgery. Chicago Year Book Medical Publisher.
1.IV.627.1962.
- 7 BERDON W.E. et Al.
Giant hepatic hemangioma with cardiac failure in the newborn infant. Value of high dosage intravenous urography and umbilical angiography.
Radiology. 92, 1523. Juin 1969.
- 8 BEREZIN S.W., SCHARNOFF J.G. and STEIN J.D.
Primary hemangioendothelioma of the liver in infancy.
New england J. Med. 238, 906.1948.
- 9 BLAUDEL I.
Ueber das Hämangioendotheliome der leber bei Kindern.
Mschr. Kinderheilk. 91, 345.1942.
- 10 BLUMENFIELD T.A. et Al.
Juvenil hemangioendothelioma of the liver. Report of a case and revue of the literature.
Cancer. 24, 853. Oct.1969.

- 11 BONDY J.
Angiosarcoma of the liver in an infant.
JAMA 56, 873.1911.
- 12 BONNEVILLE B. - HAFFAR M. - CAROLI J. - COUINAUD C. - HEWIT J.
Angiomes diffus inextirpables du foie.
Maladies du foie. Revue médico-chirurgicale. 37, 1962.
- 13 BORDEN - AUSTIN - VEEDER
Multiple congenital hemangioendotheliomas of the liver.
Amer. J. Med. Sc. 143, 102.1912.
- 14 BREINING H. et Al.
Acute childhood dyspnoe caused by intralaryngeal hemangioma.
Med. Welt. 30, 1667, 70. Juil. 1968. Ger.
- 15 BURMAN D. - MANSELL P.W.
Miliary hemangiomata in newborn;
Arch. Dis. Child. 42, 193.1967.
- 16 CAUSSADE L.
Hémangioendothéliome du foie chez un nouveau-né mort par rupture du foie. Arch. Franç. de Pédiatrie. XI.5, 514.1954.
- 17 CHERVINSKY
Angiomes caverneux multiples du foie chez un enfant de six mois.
Arch. de Physio. Normal et Path. 6, 553.1885.
- 18 CHEVRY
Acute hemangioma like lesions associated with echo viral infection.
Pediatrics. 44, 498 Oct. 1969.
- 19 CLATWORTHY H.W.
Primary tumour of the liver in infant and children.
Arch. Dis. Childhood. 179, 22.1960.
- 20 COHEN and SINCLAIR
Neonatal death from congestive heart failure associated with large cutaneouse cavernouse hemangioma.
Pediatrics. 32, 5. 924.1963.
- 21 COOPER A.G. et Al.
Multiple hemangiomas in an infant with cardiac hypertrophy. Post-mortem angiographic. Demonstration of the arteriovenouse fistulae.
Pediatrics. 35, 27. Janv. 1965.

- 22 COUINAUD C.
Les hépatectomies réglées. Bases anatomo-chirurgicales. Indications et résultats. Rev. Int. Hépat. 10, 943.947. 1960.
- 23 CROCKER D.W. et CLELAND R.S.
Infantil hemangioendothelioma of the liver.
Pediatrics 19, 596.1957.
- 24 DAUDET M.
Réflexions à propos d'un cas d'hémolymphangiome hépatique de l'enfant.
Pédiatrie. 20, 445 J. 65.
- 25 DELORIMIER
Hepatic artery ligation for hepatic hemangiomatosis.
New. Eng. J. Med. 277, 3377. Aug. 1967.
- 26 DESBAILLETS
Hémangioendothéliome du foie à symptomatologie avant tout cardiaque.
Radio. Clin. (Basel); 32, 301. 1963.
- 27 DOLORES
Precordial murmurs in high cardiac out put states. Differentiation from murmur of congenital heart disease in infancy.
The J. of Pediatrics. 66, 4.729. Avr. 1965.
- 28 DORDICK J.R.
Multiple malignant hemangioendothelioma in an infant.
Amer. J. Dis. Child. 1938.
- 29 EDMONSON H.A.
Differential diagnostic of tumours and tumorlike lesions of liver in infancy and childhood. J. Dis. Child. 91, 168. 1956.
- 30 FOOTE J.
Hemangioendothelioma of the liver. A disease of early life.
JAMA. 73, 1042, Oct. 1919.
- 31 FOST N.C. et Al.
Successful treatment of juvenil hemangiomas with Prednisone.
J. Pediat. 72, 351. Mars 1968.
- 32 FOX P.F. and CELLA L.F.
Hemangioendothelioma of the liver.
Ann. Surgery. 134, 1042. 1057.

- 33 FREEMAN L.M. et Al.
Diagnosis of hepatic hemangioma with combined scanning technique.
Radiology. 95, 127 Avr. 1970.
- 34 GATEWOOD A.
A congenital hemangioma of the liver.
Tr. Chicago Path. Soc. 8, 312. 1912.
- 35 GOLDBERG J.J. et Al.
Successfull treatment of hepatic hemangioma with corticosteroids.
JAMA 208, 2473 Juin 1969.
- 36 GRAIVIER L. et Al.
Liver angioma in the neonate.
American J. Surg. 112, 777. Nov. 1966.
- 37 GRIEN M.L. et Al.
Analysis of the morbidity and mortality of children irradiated in fetal life. Radiology. 88, 347. Feb. 1967.
- 38 HENDRICK J.G.
Hemangioma of the liver causing death in a newborn infant.
The J. of Pediatrics. 32, 309. 1948.
- 39 HLIGNIAK A. et Al.
Longtem result and complications after the irradiation of hemangio-
mas in children. Radiobiol. Radiother. Berlin. 7, 141. 1966.
- 40 HOWARD W.A.
Multiple hemangioendotheliomas of the liver.
J. Pediatrics. 8, 588. 1936.
- 41 JAFFE.
Multiple hemangiomas.
Arch. de Pathologie. 7, 44. 1929.
- 42 KAHN D.
Thorotrast induced hemangioendothelioma of liver.
Connecticut Med. 31, 557. 60 Aug. 1967
- 43 KAUFFMAN
Malignant hemangioendothelioma in infants and children.
Cancer. 14, 1186. 1961.
- 44 KRAGH J.
Case of hemangioendothelioma in a 6 month old children.
Ugeskr. Lager. 78, 1156. 1938

- 45 KUNDSTATER R.H.
Hemangioendothelioma of liver in infancy. Case report, and revue of litterature. Amer. J. Dis. Child. 46, 803.1933.
- 46 LAMY M. - JAMMET M.L. - PELLERIN D. et GUILBERT C.
L'angiomatose hépatique - Revue Med; Franc. 293. 1961.
- 47 LELONG - ALAGILLE - HABIB et STEINER
Hémangiome géant du nourrisson avec thrombopénie.
- 48 LEONARD and FREEMAN
Diagnostic of hepatic hemangioma with combined scanning technic. Radiology. 95, 127. Apr. 1970.
- 49 LE TAN VI. - RIVRON J. - OBALDIA A. - CANLORBE P. et LELONG M.
Hémangiome multinodulaire du foie exprimé cliniquement par un syndrome d'insuffisance cardiaque progressive et mortelle. Démonstration de la fistule. Arch. Franç. de Péd. 16, 808.1959.
- 50 LEVICK C.B. and RUBIE J.
Hémangiomas of the liver simulating congenital heart disease in an infant. Arch. Dis. Child. 28, 49.1953.
- 51 LO PRESTI J. M.
Diffuse hemangioma of the liver case report. Clinical proceeding children's hospital. 6, 152.164.1950.
- 52 LUND J. J
Congenital haemangioendotheliosarcoma of the liver. Acta. Paediat. Scand. 57, 354. Juil. 1968.
- 53 MAC DONALD P.
Hepatics tumours in childhood. Clin. Radio. (London). 18, 74.1967.
- 54 MAC GAHON J. J. et CRELLIN P.
Solitary infartil hemangioendothelioma of the liver. Report of a case. Rocky Mountain Med. J. 61, 2.10.38 Oct. 1964.
- 55 MUEHBAUER M.A. et Al
Hemangioma of the liver. Some interesting clinical and radiological observations. Amer. J. Gastroent. 45.355.64 May 1966.
- 56 MUSA B.
A case of hemangioendothelioma of the liver in a 25 day old girl. Policlinico infantile Genoa. 15, 309.1947.

- 57 NAHON C1.
Le diagnostic clinique pré-opératoire des hémangiomes caverneux du foie. Apoort de la laparoscopie et de la gammagraphie.
Thèse Paris. 1958.
- 58 OSCAR - WILLIAMS et FREDERICK
Giant hemangioendothelioma with thrombocitopenia and hypofibrinogenia
The Amer. J. Of Roentgen. 106, 201. May. 1969.
- 59 PACKARD G.B. and PALMER H.D.
Primary neoplasme of the liver in infants and children.
Annals of Surgery. 142, 214.227.1955.
- 60 PANTOPA E.
Angiography in liver hemangioma.
Amer. J. Roentgen. 104, 874. Déc. 1968.
- 61 PARK
The role of radiation therapy in the management of hemangiomas of the liver. JAMA. 212. 1496. Juin 1970.
- 62 PASSARO G.
Contributo alle studio dell'emangioendothelioma maligno del fegato nelle infanzia. Arch. Ital. Pediat. et Puer. 17, 157.172. 1955.
- 63 PLENERT W. und WOHLGEMUTH B.
A propos d'une tumeur vasculaire proliférante du foie et de la peau chez un nouveau-né.
Zeitschr. F. Kindern. 84, 576.587. 1960.
- 64 POSARELLI S.
Hémangioendothéliome du foie chez une enfant de 5 mois.
Minerva Pediat. 15, 93.97. 1963.
- 65 RAPHAN H.
Multiples hémangiomes de la peau, du foie et de l'intestin.
Helv. Paediat. Acta. 21, 56. 1966.
- 66 RASO A.M. et Al.
Hepatic angiomas. Diagnostic and therapeutic considerations.
Minerva Chir. 24, 518. Mai 1969. Ita.
- 67 ROBBINS B.H. and CASTEL
Hemangiomas hepatic involvment congestive failure.
Pediatrics. 35, 868. 1965

- 68 SABOURIN
Sur l'existence de communications directes chez l'homme entre les branches intra-hépatiques de la veine porte et les veines sous-hépatiques. Le Progrès Médical, 883.8, 1939.
- 69 SALOMONE P.
Les tumeurs primitives du foie : en particulier l'hémangioendothéliome. Min. Ped. 5, 574. 1953.
- 70 SCHUMANN H.D.
Bertrag zur kasuistik des primären hämangioendothelioms der leber. Ztschr. Fur Path. 55, 1.1941.
- 71 SCHWARTZ A.R.
Multiple malignant hemangioendothelioma in an infant. Arch. Ped. 62, 1.1954.
- 72 SELK A.C. et Al.
Infantil hepatic hemangioendothelioma
Amer. J. Roentgen. 106, 204. Mai 1969.
- 73 SNYDER and DOAN
Studies in human inheritance XXV is the homozygus form of multiple telangiectasia lethal.
J. of Lab. and Clin. Med. 29, 1211. 1944.
- 74 SOMMACAL
Ein fall von multipeer hamangiomatosis im sauglingsalter.
Helv. Ped. Acta. 12, 666.1957
- 75 SPIEGEL H.A.
Pedunculated angioendotheliomas of the liver. Report of an unusual case. Arch. Pediat. 46, 188. 1929.
- 76 SPONDER
Determination of a cavernouse hemangioma of the liver. Through visceral angiography contribution to the radiography classification of the liver tumor. Radio Clin. (Basel) 38, 271.91.1969 Ger.
- 77 STEINICKE O. and NIELSEN.
Primary hemangioendotheliosarcoma in the liver of children. Acta Paedr. 40, 431.438. 1951.
- 78 STOBAC et Al.
Hemangiomas of liver in newborns.
Wiedlek. 21, 2039. Nov. 1968 Pologne.

- 79 STREIFF et PETERS
Les hémolyses mécaniques.
Revue du Prat. 17, 2501. Jan. 1967.
- 80 SWEED A. and WEINBERG T.
Hemangioendothelioma of the liver in infancy.
Amer. J. Dis. Child. 80, 436.441. 1950.
- 81 TAYLOR
Multiple hemangiomas showing certain malignant characteristic
in an infant. Amer. J. Cancer. 19, 31.1933.
- 82 TESLAKA et NORDIN
Hemangioendothelioma of the liver folowing Thorium Dioxide adminis-
tration. A.M.A. Arch. Of Path. 60, 493.55.
- 83 TOULOUKIAN R. J.
Hepatic hemangioendothelioma during infancy. Pathology, diagnostic,
and treatment with Prednisone.
Pediatrics. 45, 71. Jan. 1970
- 84 TOURAINÉ A. et DUPERRAT B.
Les angiomes, tumeurs évolutives.
Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie. 546. 1938.
- 85 VEEDER B.S. et AUSTIN J.H.
Multiple congenital hemangiomas of the liver.
Amer. J. Med. Sc. 143, 102.1912
- 86 VIDABAECK A. J.
Hemangioendothelioma of the liver.
Acta Ped. 23, 129. 143. 1946.
- 87 VIGOUROUX R. P.
Aspects des anévrismes artérioveineux chez l'enfant, à propos de 5 cas.
Pédiatrie Sept. 1966.
- 88 WAAGGET
Hemangioendothelioma of the liver in an infant. Hypertensive crisis
during resection. Surgery. 65, 352.7 Feb. 1969.
- 89 WARVIV
Primary neoplasm of the liver.
Arch. Path. 37, 367.1944.



- 90 WINTERS R.W. - ROBINSON S.J. et BATES G.
Hemangioma of the liver with heart failure. A case report.
Pediatrics. 14, 117.1954.
- 91 WUCHER R.
Tumeurs vasculaires du foie chez le nouveau-né. A propos de 7
observations personnelles.
Thèse Paris 1965.
- 92 YAMAMOTO H.
Pathogenesis of so called cystic angioma of the liver induced in
hamsters by Polyoma virus infection.
Sapporo Med. J. 31, 116.32. Feb. 1967 Jap.

TABLE DES MATIERES

	<u>Pages</u>
<u>Contribution à l'étude des hémangioendothéliomes du foie</u>	1
Introduction	2
Conclusion de l'observation	33
<u>Revue de la Littérature</u>	34
L'hémangioendothéliome du foie	
Historique	35
Age de survenue	36
Sexe	36
Signes révélateurs	36
Symptomatologie	37
Signes cutanés	37
Signes abdominaux	38
Signes cardiaques	39
Autres signes	41
Examens paracliniques	42
Investigations radiologiques	43
Evolution	45
Aspects macroscopiques	47
Histologie	48
Formes cliniques	50
Diagnostic différentiel	51
Pathogénie	52
Traitement	54
Traitement curatif	55
<u>Conclusions</u>	59
<u>Bibliographie</u>	I

